

Hét ok a gyermekkori növekedési zavarra

Dr. Szűts Péter

Erzsébet Kórház Gyermekosztály, Hódmezővásárhely

A testméretek az emberi társadalomban mindig is komoly jelentőséggel bírtak. Az ókori görög és római szépségideálok, később az érvényesülő képesség szinonimájaként megjelenő, jólétet tükröző „derék ember” jelzi, hogy a társadalomban a testméretek meghatározó külső értékmérők.

Ebből a szempontból a mesék frappánsan tükrözik közfelfogást. Elemezzük csak egy kicsit Hófehérke és a hét törpe történetét:

- Milyen termetű volt Hófehérke?
- A gonosz, ámbár szép mostoha?
- Milyen termetű volt a királyfi?
- Ki nyerte el Hófehérke kezét?
- Mi jutott a törpéknek? Bánya!!!
-

Nyertesek a magas termetű, vonzó külsejű szereplők, függetlenül belső értékeiktől. A dolgos jószívű törpék maradnak az élet árnyas oldalán, minden érdemük ellenére. Nincs ez másként napjainkban sem. Különösen, mivel sikerorientált világunkban hangsúlyossá váltak azok a tulajdonságok, amelyekkel könnyebb a nyerő oldalra lehet kerülni.

Felmerülnek kérdések:

- Kinek fáj, ha valaki alacsony?
- Miért fáj annak, akinek fáj?
- Miért kell ezzel foglalkoznunk?
- Ez megint valami új?
- Majd kinövi, majd megnő!

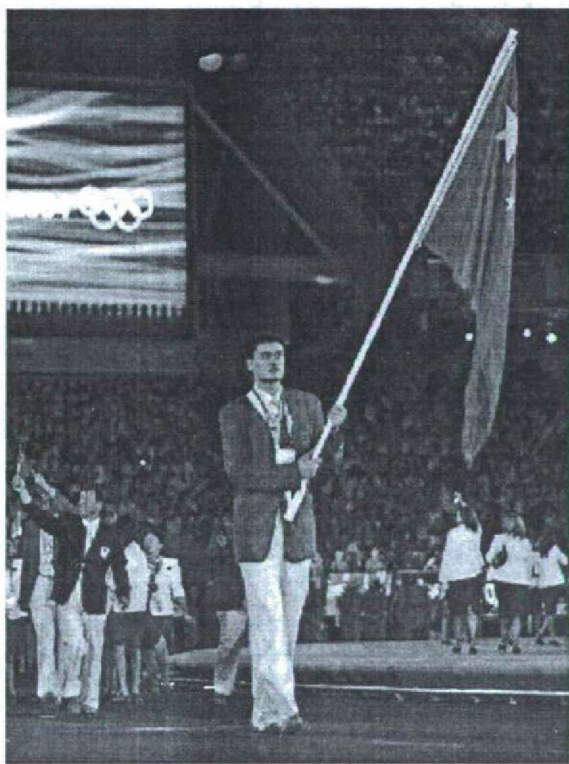
Ugyanakkor minden embernek joga van a teljes élethez, teljes testi és lelki jóléthez, joga van az esélyegyenlőséghez, gyógyuláshoz, orvosi kezeléshez melyet az alkotmány, emberi jogok chartája garantál.

Jogos kérdések: EGÉSZSÉG: mi az? Nem a betegség hiánya.

Mi a betegség? Minden embernek joga van a diszkrécióhoz, személyes adatai védelméhez. És ez a jog nem csak a HIV-fertőzötteket, a füvezőket illeti meg. Azaz: feltétlenül tudnia kell róla mindenkinek? (hogy én nem úgy sikerültem, más vagyok?) Ma már a Down-szindróma esetében is számos lehetőség van arra, hogy a külső jegyek korrekciójával az eleve másság okozta hátrányos megkülönböztetés csökkenjen (szemrés plasztika, állcsont hypoplázia csökkentésével a jellegzetes vonások enyhíthetők).

A testmagassággal kapcsolatos elvárásokat erősíti az acceleráció, a szekuláris trend, a jóléti társadalom, divatirányzatok, a sikerorientált társadalom teljesítménykényszere, sportideálok. És mindez a legszélesebb körhöz eljut az információlavina következtében.

Társadalmi elvárások: a szülő számára egyértelmű, hogy a gyerek jó legyen, jól egyen, okos legyen, NAGY LEGYEN. A gyermek: ideálokat követ, ezt erősíti a testnevelő tanár, főnök, partner/barát.

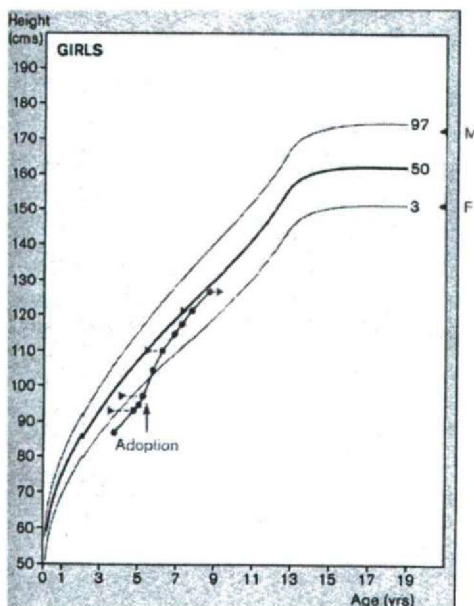
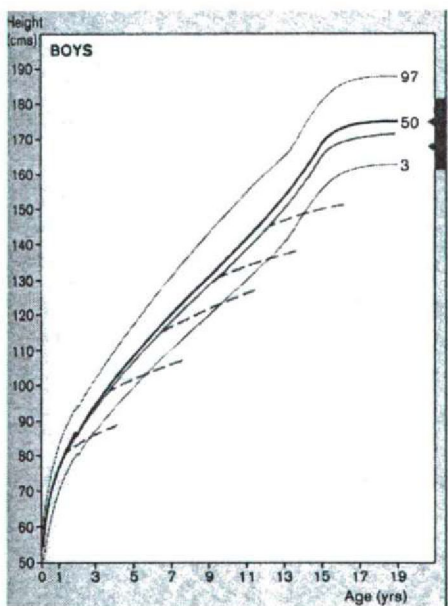


Nem véletlen, hogy a 2004. évi Athéni Olimpián a kínai küldöttséget – a köztudatban alacsony termetű kínaiak, a hihetetlen iramban fejlődő Kína küldöttségét –, egy óriás vezette. Nyilvánvaló a kép üzenete

A növekedés, testi fejlődés tudománya az auxológia, amely tudományos, statisztikai módszerekkel, keresztmetszeti és longitudinális vizsgálatok alapján szolgáltat adatokat. Referencia görbék, SDS, a legismertebb eredményei, a csontkor, hosszkor, -súly, növekedési ütem, BMI, ponderozitási index, zsír%, impedancia mérés fogalmait használja. Igyekszik a genetikai – környezeti – hormonális hatásokat megjeleníteni.

Növekedési zavarról akkor beszélünk, ha a testmagasság bármikor a 3P alatti, a növekedés lelassul – sávváltás történik a percentilis sávok között lefelé. Fontos megkülönböztetni az aránytalan növekedést. Ugyancsak figyelmet érdemel, ha jelentős eltérés jósolható az elvárható magasságtól (szülők, testvérek adatai alapján). Az eltérés hosszabb idő alatt észlelhető. Magas növés miatt ritka a panasz! Növekedésre számos tényező hat: genetikai – családi tényezők, a nem, etnikum, neuro-endokrin faktorok, táplálkozás-anyagcsere: pl. a terhességi korhoz képest kicsi születési súlyú és/vagy hosszú gyermekek esetében (Small for Gestational Age – SGA), a szociális – pszichés – gazdasági helyzet, stb.

Különböző életkorban kialakuló növekedési zavar más hatású. A veleszületett rendellenességek, növekedési hormon (Growth Hormone – GH) hiány, Turner-szindróma, hypothyreosis korán elmaradást okoznak. Szerzett károsodások későbbi, kevésbé súlyos elmaradással járnak.



Alábbiakban kissé önkényesen, egy-egy törpe tulajdonságai alapján csoportosítom az alacsonynövések okait.

Szende: Pszichoszociális alacsonynövés.



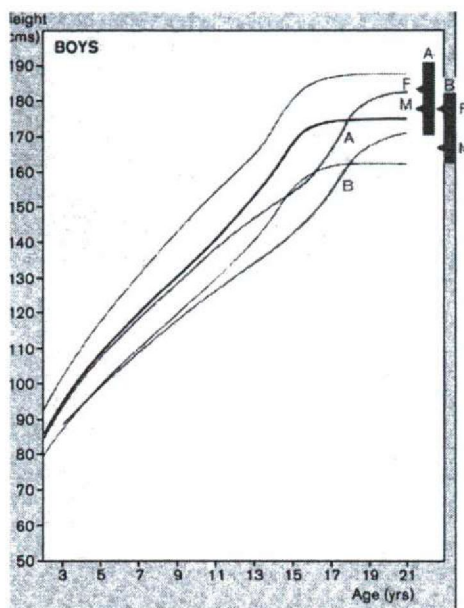
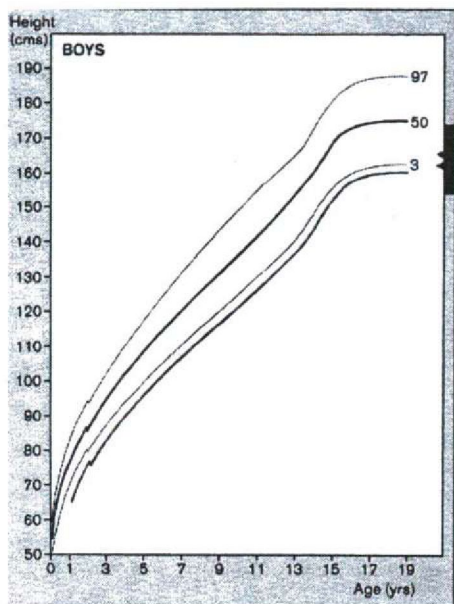
Jelentősége egyre nagyobb. A szeretetetés, a rossz szociális körülmények, a biztonság hiánya jelentős, bár reverzibilis növekedési zavart okoz. A hetvenes-nyolcvanas években, nagy számban Nyugat-Európába menekített, hányatott sorsú árva távol-keleti gyermekek több ezer példát mutattak. Alapos kórtörténet már felveti a gyanút. Anamnézis terjedjen ki a családi légkörre, szociális helyzetre is. A szülők a valós helyzetet sokszor eltitkolják. Hormonzavar többnyire nem mutatható ki. Körülmények rendeződése utolérő növeke-

déshez vezethet (indokinai árvák), a növekedési zavar látványosan rendeződik.

Tudor: Familiáris alacsonynövés, késő nemiérés.



Szülők magassága fontos. Bemondás alapján szinte mindig magasabb értéket kapunk, ezért mérni tanácsos. Anya, nővér első menstruációjának időpontja, férfiaknál a végső testmagasság elérésének ideje, nagyszülők, testvérek magassága segít. *Familiáris alacsonynövés* esetén a gyermek magassága a saját sávjában fut, növekedési ütem normális, csontkor = életkor, vagy = hosszkor. Hormonstátusz normális. *Nézd meg a szülőt!!!* Konstitucionális alacsonynövés. Serdülés késése a görbe eltolódását okozza, de a végmagasság megfelel az elvárhatónak. Csontkor a hosszornak megfelel. Nem kóros állapot, az anamnézis elsődleges fontosságú.



Kuka: Diszproporcionált törpenövés.



Számos, elsősorban a csontfejlődést, azon belül is a hosszú csöves csontok fejlődését hátrányosan érintő szindróma tartozik ide. A feltűnő aránytalanságok miatt felismerésünk többnyire nem nehéz, a pontos diagnózis azonban fontos. Mivel a hosszú csontok növekedési képtelenségéről van szó, hormonkezeléstől nem várható siker. Segít a végtag hossz és az álló/ülőmagasság mérése (1/2).

Morgó: Táplálkozás, coeliakia, SGA. A glutén szenzitív enteropátia gyakorisága 1/100–1/300. Többnyire tünetszegény, vagy csak növekedési zavart – és pubertás tardát – okoz. Enterális tünetek teljes hiánya nem zárja ki. A gyermekkori növekedési zavarok kb. 1/3-ért felelős. Csontkor, vérkép segít.

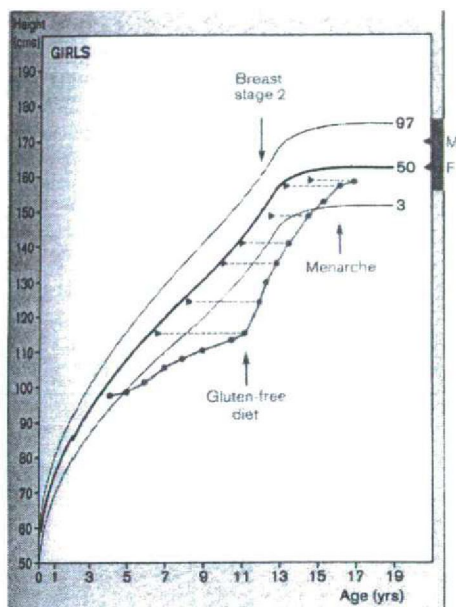
Súlyos, kezelés függő, vagy refrakter vashiányos anaemia gyanút kelt.



Elsőként kell kizárni (tTG – IgA)
Diéta hatására utolérő növekedés észlelhető. Serdülés is késhet, de normális lefolyású.

Morgó kiválasztása nem teljesen önkényes, mivel többé kevésbé valamilyen enterális tünet – krónikus hasfájás szerepel az anamnézisben.

A terhességi korhoz képest rövidebb és/vagy Kisebb súlyú újszülöttekkel külön előadás foglalkozik.



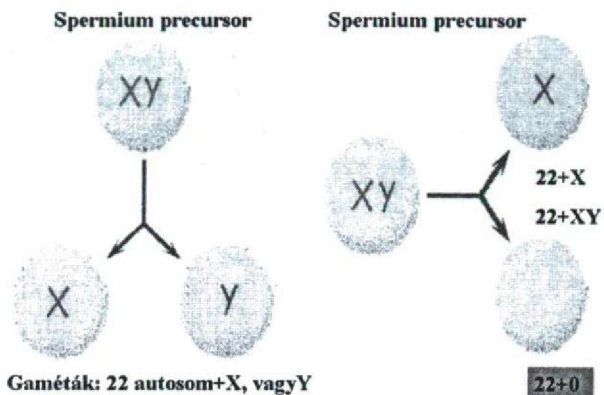
Vidor: kromoszóma rendellenességek.



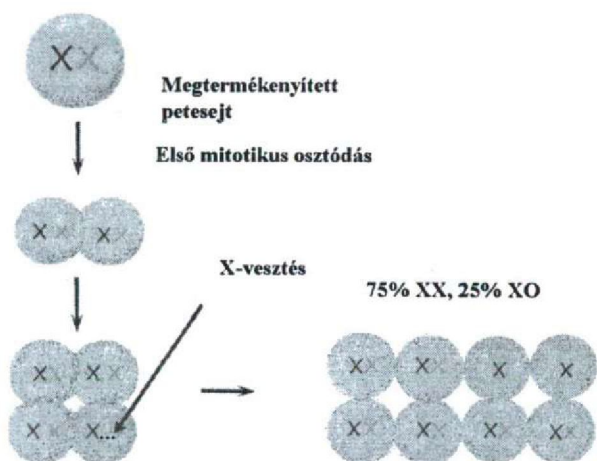
A Down-szindróma, Turner–Ulrich szindróma Noonan-szindróma, Prader–Willy szindróma néhány, ismerten alacsonynövésű járó rendellenesség.

Turner-szindróma az egyik leggyakoribb monosómia. Gyakorisága Magyarországon 1/2000–2500 leány újszülött, azaz évente 20–30 leány újszülöttel számolhatunk. Ennek alapján a Turner-szindrómás 18 éven aluli leányok becsült száma több mint 450, közel kétszerese az ismert eseteknek.

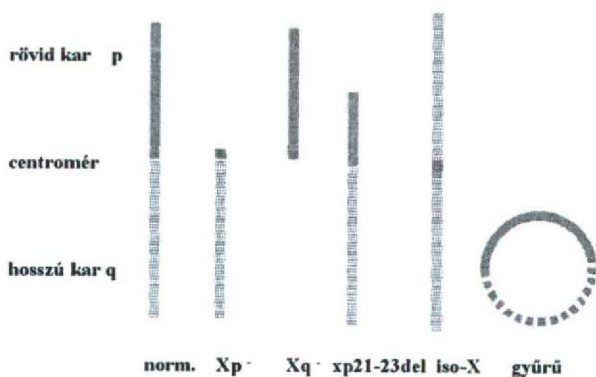
Az X kromoszóma hordozza a petefészek fejlődéséért, a hosszúnövekedésért, egyéb testi elváltozásért felelős géneket. 60% 45 X0, 20% mozaicizmus, 20% strukturális elváltozás – izo-kromoszóma, delécio, gyűrű-kromoszóma okozza a tüneteket.



Meiosis Turner-szindrómában



X-kromoszóma mozaicizmus kialakulása



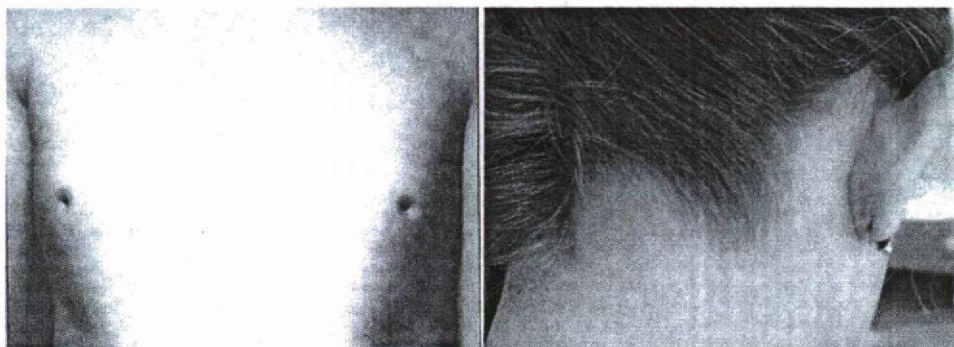
X-kromoszóma típusok



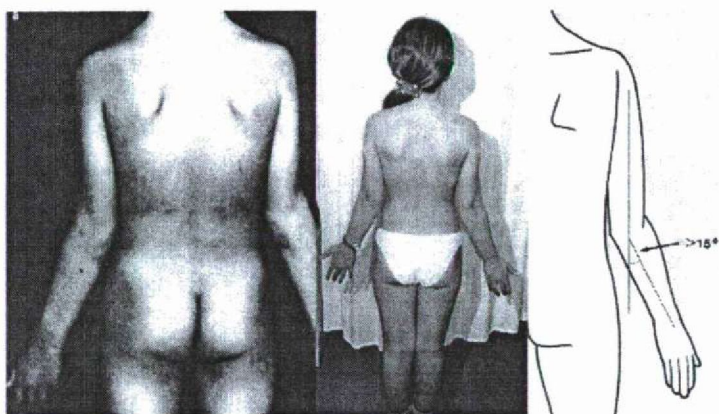
Turner-szindróma tünetei: Arc



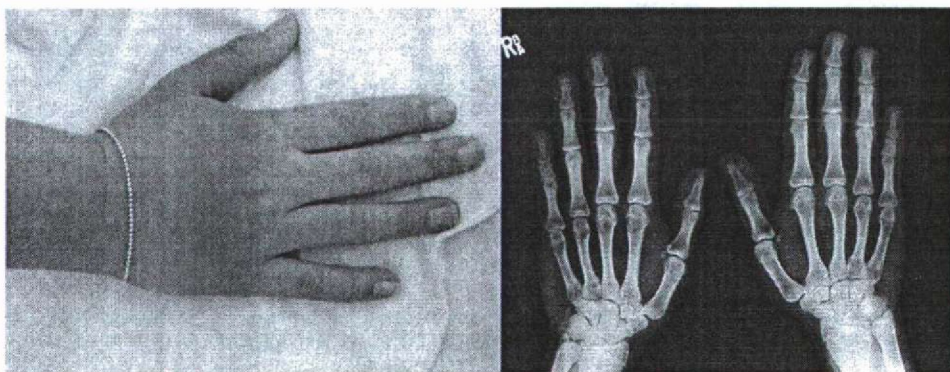
Kézfejödéma, a behúzott mellbimbók is láthatók, felperdült, hypoláziás körömök



Hypertelorizmusos, behúzott mellbimbók, melyek később normalizálódhatnak. Haj: a nyak oldalán a hajsálak felfelé nőnek, hajhatár alacsonyabban



Cubitus valgus



Kéz: rövidebb IV. ujj metacarpus

Társuló fejlődési rendellenességek

Cardiovasculáris malformációk: bal-szívfél rendellenesség (45X0)

Vese és húgyutak:kettős pyelon, patkóvese, obstrukciók

Csontrendellenességek:scoliosis, pectus excavatum, koponya-, csigolya rendellenességek.

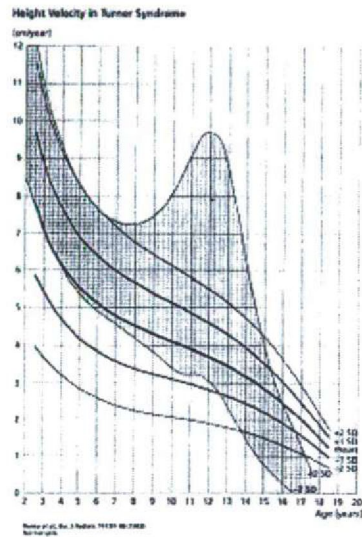
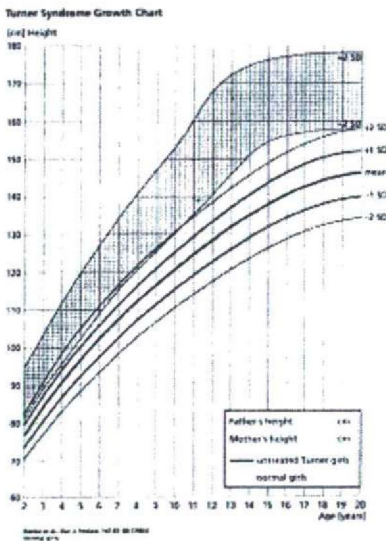
Társuló betegségek

CH-anyagszere, endokrin zavarok, hypertonia, obesitás, cardiovasculáris szövödmények, autoimmun betegségek, felszívódási zavarok, malignus betegségek.

Növekedés jellemzői

Alacsonyabb születési súly és hossz, növekedés elmaradás 3/4-e gyermekkorban, végső testmagasság nem függ a kromoszóma eltéréstől.

Növekedés sebessége: spontán növekedés lassabb, csontkor fokozatosan késik 3–12 év között, pubertáskori „hajrá” kimarad, nincs GH-hiány.



Serdülés Turner- szindrómában

Spontán feminizáció elmarad

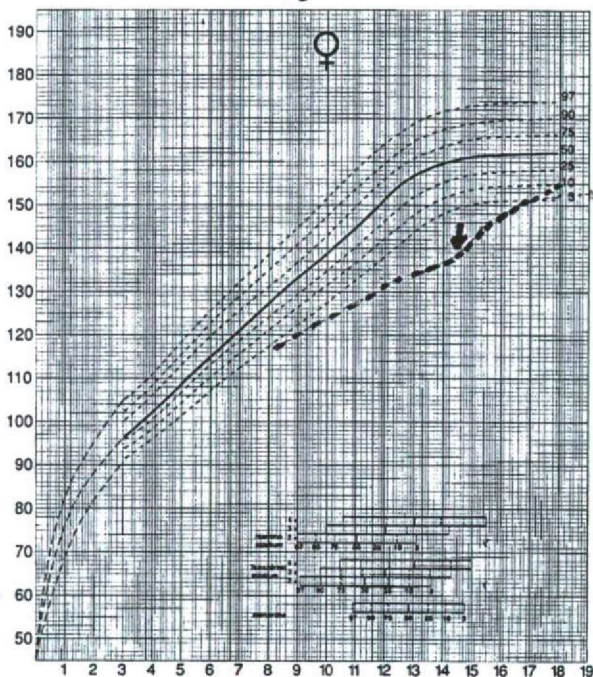
↓ csíkgonád → ösztrogén hiány → pszichés problémák → másság

Ösztrogén szubsztitúció → kialakul a másodlagos nemi jelleg, menstruáció. Egyben védelem cardiovasculáris betegségek, osteoporozis ellen.

Név: **MM**
 Mater testmagassága (cm):
 Pater testmagassága (cm):

Szül. idő: **38 07.**
 Szül. hossz (cm):
 Szül. súly (kg):
 Gest. kor (hét):

TS



**Későn – 14 éves korban
 – kezdett növekedési
 hormon kezelés az
 ösztrogén
 szubsztitúcióval együtt
 elfogadható végső
 testmagasság elérést
 tette lehetővé**

A Turner-szindrómás beteg élethosszig tartó gondozást és gondoskodást igényel.

Szundi: Hypothyreosis, GH-hiány, endokrin alacsonynövés.



Mivel újszülöttkorban a congenitális hypothyreosisos esetek 95%-át kiszűrjük, szerzett hypothyreosis jön szóba. GH-hiány gyakorisága 1/4000, 2/3-részt izolált, 1/3 multiplex-hormonhiánnyal, Panhypopituitarizmus. Ritkán IGF-1, IGFBP-3 - hiány.

Esetismertetések

Név: **NÓVÁR GABOR**

Mater testmagassága (cm): **152**

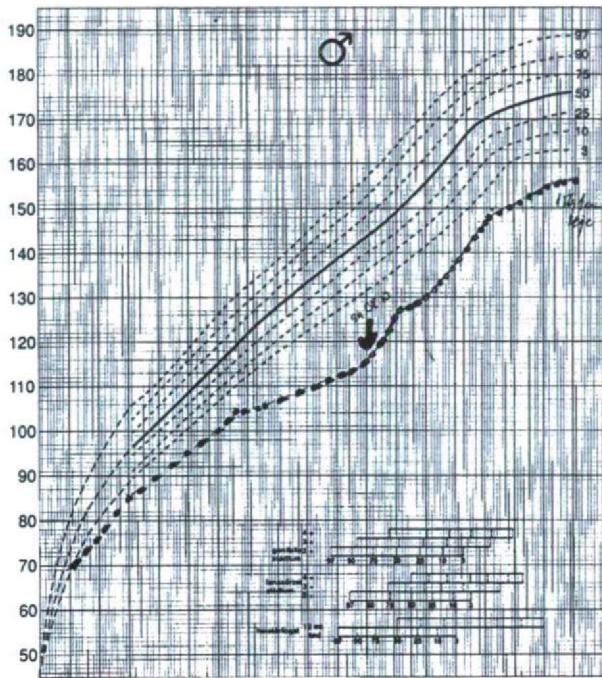
Pater testmagassága (cm): **167**

Szül. idő: **83.04.05**

Szül. hossz (cm):

Szül. súly (kg): **2,7**

Gest. kor (hét):



A) Növekedési hormon kezelés hatása:

Elmaradás már 1 éves kortól. Kezelés előtti magasság –16 cm 3P-hez, csontkor 8 év (életkor 11,5 év). Bár a kezelés későn kezdődhetett, a végmagasság 156 cm lett (szülői kp. magasság 159,5 cm, célmagasság 166 cm).

B) L. I. 13,5 éves leány.

Status: sápadt, száraz, atopiás bőr, hajlatokban dermatitis, vitiligo. Belső szervi status negatív, P 62/min. Pubertás: emlők 2–3., pubarche 2., adrenarche 2. stádiumban. Pajzsmirigy nem nagyobb, göb nincs. Beküldő dg: alacsony növekedés, anaemia

Tisztázandó:

- felszívódási zavar – glutén-szenzitív enteropathia
- hypothyreosis
- GH-hiány
- kromoszóma-rendellenesség- Turner sy.

Laboreredmények: 2002. nov.

Hb	105 g/l	!	TSH:	>100 mU/l	(03-3,5)
Htk	0,32		fT4	0,57 pmol/l	(12–22)

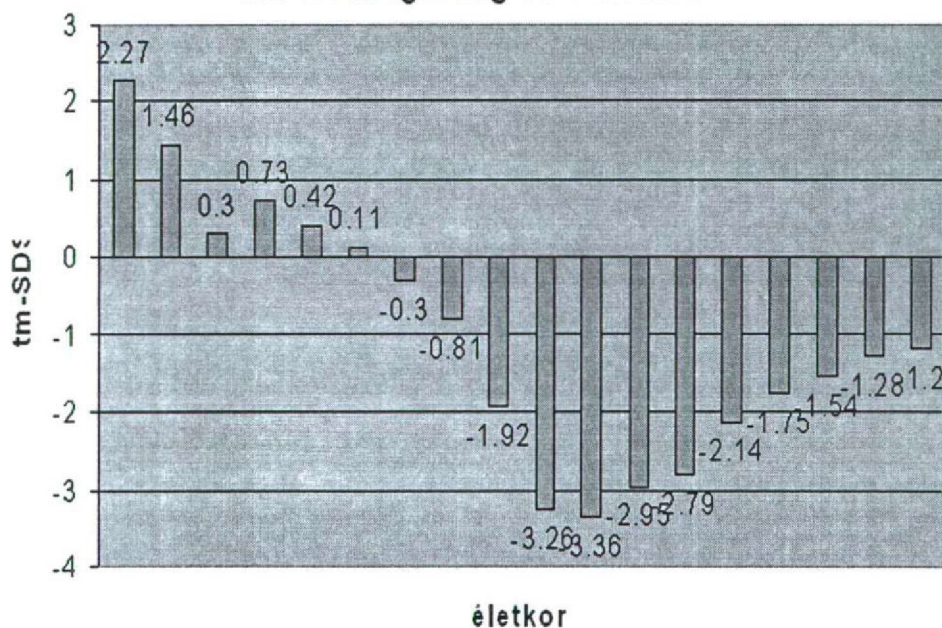
Vc.:	4,3 mmol/l	n	fT3	1,4 pmol/l	(2,8–7,1)
Cholest.:	8,1 mmol/l	+++	Anti TPO	4000 E/ml	
Tgl.:	0,7 mmol/l	n	TRAK	10.4 E/l	n
seBi.:	8,9 µml/l	n (-20,0)	Anti TG	95.4 E/ml	n
Konj.Bi.:	norm	n (-5,0)	Xyloz teszt	374 mg/l	n
GOT	51 U/l	+	GH csúcs	ITT-ben 29 IU/l	n
GPT	50 U/l	+			
GGT	35 U/l	n			
Alk-P	186 U/l	n (- 600)			

Képződi diagnosztika: Pm UH: Homogén szerkezetű, norm nagyságú pm. Struma, göb nincs. Kismencedei UH: gonad dysgenesis nincs, norm. ováriumok, uterus.

Dg.: Súlyos primer hypothyreosis, magas- AAT szinttel járó autoimmun thyreoiditis következtében.

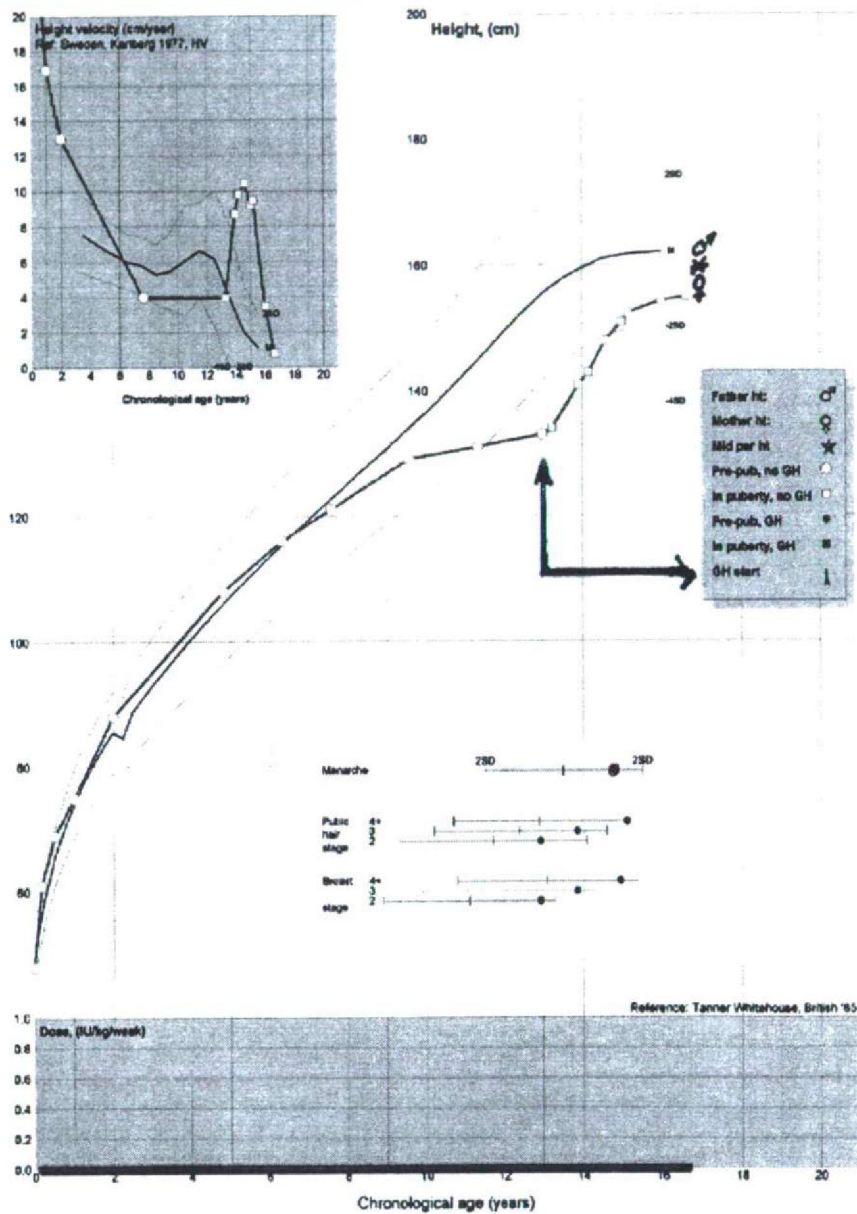
Terápia: L-thyroxin 50–75–100 mg/nap.

L.I. testmagasság SDS értékek



Kezelés hatása a magasság SDS értékekre

ID: 007 00204 Name: Ildikó Lázár
 Sex: Female Initials: L.I.
 Birth date: 1989. 07. 24 UGS no: 204



Növekedési sebesség és magasság adatok

Hapci: Krónikus betegségek.



- Krónikus veseelégtelenség
- Cisztás fibrozis CF
- Krónikus anémiák, leukémiák
- Iatrogén hatások
- Krónikus mérgezések
- Egyes vitiumok

Növekedési zavarok

Folyamatos növekedés és fejlődés az Élet lényege, külső és belső körülmények összhangját igényli, zavarra súlyos károsodások következménye, jele és okozója lehet.

Kivizsgálása csak a területi ellátást végzők, háziorvosok, védőnők, kórházi orvosok szoros

együttműködésével lehetséges.

Cél: idejében kiemelni a nem megfelelően növekedő-fejlődő gyermekeket.

Paradigmaváltás: „majd kinövi” – XXI. századi.

Alapellátás: Kivizsgálás menete: részletes anamnézis: perinatális-, szülői, táplálkozási, növekedés adatai, krónikus állapotok.

Testarányok, mérés, fizikális vizsgálat, krónikus betegségek kizárása
Endokrinológiai kivizsgálás.



Genetikai: karyotipus meghatározás.

Kezelés:

Növekedési hormon

GH-hiány

Turner-szindróma

Krónikus veseelégtelenség

SGA (non catch-up growth)

Pm. hormon, ösztrogén-progesteron, corticoid pótlás, pszichés gondozás-vezetés. Gyermekek endokrin szakrendelések a Decentrum területén:

SZTE Gyermekklinika: *Dr. Gellén Balázs Ph.D.*

Erzsébet Kórház Hódmezővásárhely Gyermekosztály.

Orosháza Városi Kórház Gyermekosztály: *Dr. Szűts Péter Ph.D.*